

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel  
[Vorsteher: Prof. Dr. A. Werthemann].)

---

**Über den Abgang  
der Arteria coronaria sinistra  
aus der Arteria pulmonalis.  
Zugleich ein Beitrag zum Problem  
des plötzlichen Todes.**

**Inaugural-Dissertation**

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät  
der Universität Basel

vorgelegt von

**Rudolf Wüthrich**

von Basel



---

VERLAG VON S. KARGER IN BASEL

Von der Medizinischen Fakultät Basel genehmigt auf Antrag von  
Herrn Prof. *A. Werthemann*.

Tag der Promotion: 5. Juli 1950.



Sonderdruck aus „Cardiologia“ Vol. XVIII, Nr. 4 (1951)

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel  
[Vorsteher: Prof. Dr. A. Werthemann].)

## **Über den Abgang der Arteria coronaria sinistra aus der Arteria pulmonalis. Zugleich ein Beitrag zum Problem des plötzlichen Todes.**

Von RUDOLF WÜTHRICH.

### *Einleitung.*

*Konstantinowitsch* publizierte als erster 1906 einen Fall von Abgang der linken Koronararterie aus der Lungenschlagader bei einem stark mißgebildeten Herzen. 1911 beschrieb *Abrikossoff* den ersten typischen Fall der gleichen Anomalie. Seither sind gegen fünfzig analoge Fälle bekannt geworden. Sie sind alle auffallend ähnlich in ihrer Morphologie: Die durch eine mangelhafte Sauerstoffversorgung betroffenen linken Herzabschnitte zeigen Bilder, wie sie sonst als die Folge der Koronarsklerose bekannt sind. Die Tatsache, daß eine klinische Diagnose schon mehrmals gelang, und die Möglichkeit, Herzmißbildungen operativ anzugehen, stellen einen Anreiz für weitere kasuistische Mitteilungen dar. Die beiden hier beschriebenen Fälle weisen zudem einige Besonderheiten auf, die eine Publikation rechtfertigen.

### *Eigene Fälle.*

1. *G., Vera.* Auszug aus der Krankengeschichte (Kinderspital Basel, Vorsteher Prof. Freudenberg):

*Anamnese:* Geboren am 15. 9. 1945, erstes Kind der 23jährigen Mutter. Vater 32jährig, wie die Mutter gesund. Leichte Geburt am Termin, Geburtsgewicht 3300 g, Geburtsverlauf ohne Besonderheiten. Während 2 Monaten Brusternährung, dann während eines Monats wegen grippaler Erkrankung der Mutter Drittmilch. Dabei nahm das Kind langsam an Gewicht ab. 14 Tage vor Spitaleintritt Schnupfen, der rasch wieder verschwand. Seither trank das Kind aber schlechter, hustete tagsüber, nicht anfallsweise — hatte Hungerstühle. Es schrie viel, auch nachts. In den letzten Tagen vor Spitaleintritt wurde es blau um den Mund, matt in seiner Haltung.

*Befund beim Spitaleintritt, 22. 12. 1945:* Blasser, dystrophischer weiblicher Säugling von 9½ Wochen, Gewicht 4680 g, Länge 59 cm. Stark cyanotisch um den Mund beim Schreien, weniger auch in Ruhe. Guter Turgor der Haut, mittlerer Tonus, spärliches Fettpolster. Die Atmung ist nur leicht beschleunigt, nicht

stoßend, ohne Beteiligung der Nasenflügel. Über der Lunge links vorne starke Schallverkürzung, die bis in die Axillarlinie reicht. Das Atemgeräusch ist in diesem Bezirke rauh-scharf, mit verlängertem Expirium. Beidseits basal finden sich trockene und feuchte Rasselgeräusche. — Die Herztöne sind nicht mit Sicherheit zu beurteilen, leise, beschleunigt, rein. — Die Leber überragt den Rippenbogen um einen Querfinger, die Milz ist nicht vergrößert. — Das Röntgenbild zeigt ein Cor bovinum mit Verbreiterung besonders nach links. Beidseits ist die Lungenzeichnung durch Stauung stark vermehrt (Abb. 1).

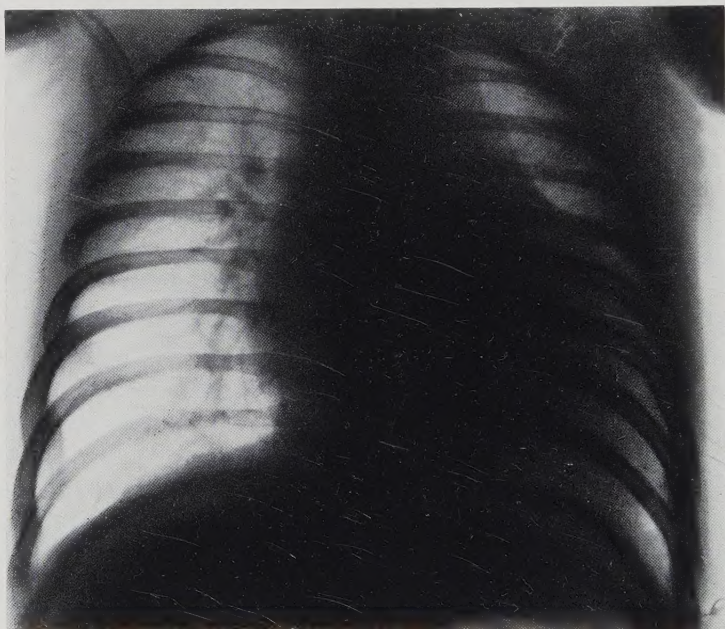


Abb. 1. Röntgenaufnahme des Thorax von Fall 1. Exzessive Linkserweiterung des Herzens und Zeichen der Lungenstauung.

Aus dem klinischen Bilde wird die Diagnose eines kongenitalen Herzfehlers gestellt.

*Verlauf:* Bei Stimulation mit Coramin und bei Eiweißmilchernährung gedeiht das Kind anfänglich gut, wird aber bald wieder vermehrt dyspnoisch. Zwei Wochen nach dem Spitaleintritt erscheint über der Mitralklappe ein deutliches systolisches Geräusch. Dabei sieht das Kind schlechter aus, erbricht, ist hochgradig dyspnoisch, schnappt zeitweise nur noch. Die Leber hat sich weiter vergrößert und ist druckempfindlich geworden. — Noch einmal vermag sich der Zustand für kurze Zeit zu bessern, dann tritt am 10. 1. 1946 unter zunehmender Atemnot bei ansteigender Temperatur der Exitus letalis ein.

*Auszug aus dem Sektionsprotokoll* (Nr. 40/1946, Sektion durch Prof. Roulet, 18 Stunden nach dem Tode):

Leiche eines für das Alter von 4 Monaten eher schlecht entwickelten weib-

lichen Säuglings mit blasser Haut. Äußerlich sind keine Mißbildungen festzustellen. — Die Darmschlingen sind stark gebläht, das mobile Coecum liegt fast in der Medianlinie. Die Leber ist groß, sie überragt den Rippenbogen um zwei Querfinger. Die Milz erreicht fast den Rippenbogen. Die Thymusdrüse ist von gehöriger Größe, lappig, zeigt in der Kapsel zahlreiche kleine, dunkelrote Blutpünktchen. Sie ist weich, graurosa, quellend. — Die Lungen sind gebläht, im Bereiche der Unterlappen zum Teil dunkel-graurot. Die Pleura ist zart.

*Herz* (ergänzt durch Befunde am fixierten Präparat): Das Herz ist stark vergrößert, ungefähr 2-3mal so groß wie die Faust, nach links ausladend. Im Herzbeutel findet man etwa 10 ccm gelbe, leicht trübe Flüssigkeit. Die Spitze wird von der stark vergrößerten linken Kammer gebildet. Über der Spitze ist das Epikard etwas rauh, chagriniert und glänzt nicht. Auf dem Querschnitt der Spitze findet man die rechte Kammer klein, die linke dagegen sehr weit ausgehöhlt, für den Daumen Platz bietend und mit geronnenem Blut ausgefüllt, ein Aneurysma bildend. Der Conus pulmonalis ist regelrecht entwickelt, und man gelangt mühelos in die sich richtig verzweigende Pulmonalarterie.

*Linker Ventrikel*: Die Wanddicke beträgt gegen die Basis zu 6—7 mm, an der Vorderwand im Spitzenbereich nur noch 2—3 mm. In einem rundlichen Bezirke von 5 mm Durchmesser vorne und etwas oberhalb der Spitze ist die Wand noch weiter verdünnt. Auf Schnitt findet man hier nur noch fibröses Gewebe vor, keine Andeutung von Muskulatur mehr. Der Durchschnitt durch die übrigen Partien zeigt ein fleckiges Bild: Der weiße Herzmuskel ist von Blutungen und fibrösen Partien durchsetzt. Die Trabekel und die Papillarmuskeln sind etwas abgeflacht, das Endokard darüber ist weißlich, verdickt. Der vordere Papillarmuskel, einige Trabekel in seiner Umgebung und die Ausflußbahn der Aorta zeigen grauweiße, fleckige Einlagerungen, die sich beim Betasten als hart und körnig erweisen. Die Mitralklappe ist etwas verdickt und ziemlich weit.

Der rechte Ventrikel ist durch das nach rechts vorgetriebene Ventrikel-septum eingeengt. Seine Wand weist normale Verhältnisse auf.

Der linke Vorhof ist etwas erweitert, sein Endokard ist verdickt.

Der rechte Vorhof weist keine Besonderheiten auf, die Trikuspidalklappe ist zart, das Foramen ovale geschlossen.

Die Semilunarklappen des Aortenostiums sind in der Dreizahl vorhanden, zart, alle gleich groß. In der Mitte des ventralen Sinus Valsalvae, dem Schließungsrand gegenüber, liegt das Ostium der rechten Kranzarterie. Das hier abgehende Gefäß hat normales Kaliber und regulären Verlauf. Im linken Sinus des Aortenostiums fehlt jede Andeutung eines Gefäßabganges.

Die Pulmonalklappe zeigt drei wohlgebildete Semilunarklappen. Im dorsalen Sinus Valsalvae gegen die vordere Kommissur und etwas über den Schließungsrand verschoben entspringt mit einem normal geformten Ostium von gewöhnlichem Kaliber die linke Kranzarterie. Ihr Verlauf ist der Norm entsprechend.

*Histologie*: Linker Ventrikel: Das Endokard erweist sich an den untersuchten Stellen als mäßig fibroelastisch verdickt. Die Muskulatur des linken Ventrikels ist in wechselndem Umfange verändert, am stärksten im Bereiche der Vorderwand. Hier ist sie auf weite Strecken durch Bindegewebe ersetzt. Teilweise nimmt sie, in ihrer Form erhalten, Farbstoffe sehr schlecht auf, und ihre Kerne sind färberisch überhaupt nicht darstellbar, Querstreifung fehlt. Merk-

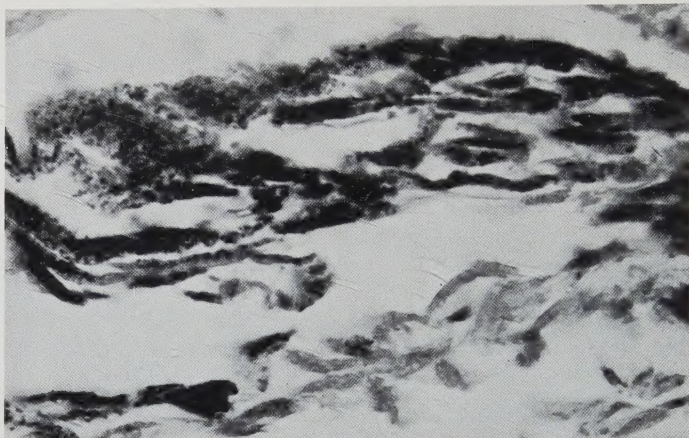


Abb. 2. Vergr. 560fach. Vorderwand des linken Ventrikels von Fall 1. Einlagerung feiner Kalkkörnchen in Muskelfasern, welche ihre äußere Form beibehalten haben.

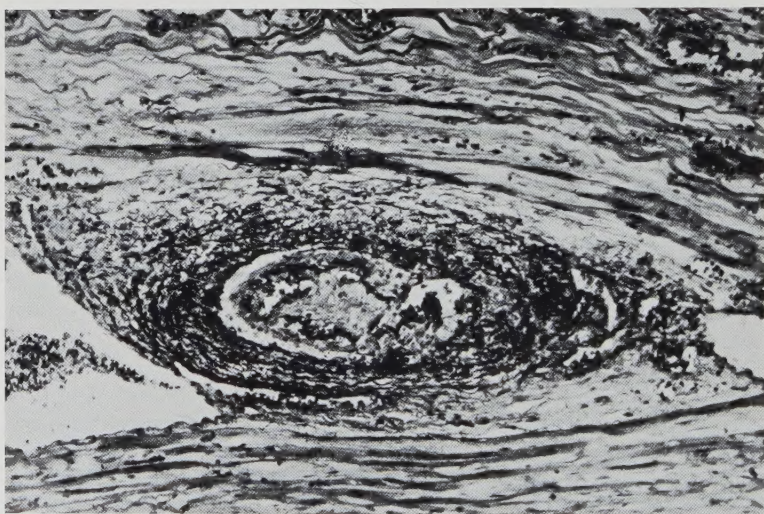


Abb. 3. Vergr. 125fach. Kombinationsfärbung. Vorderwand des linken Ventrikels von Fall 1. Arterie, durch Intimaprolieration verschlossen und dann revaskularisiert. Beidseits der Arterie bluthaltige sinusoidale Räume.

würdigerweise besteht keine Verfettung und fast keine zellige Reaktion beim Untergang der Muskelfasern. Das Narbengewebe ist mäßig zellreich und feinfaserig, im Zentrum einzelner Narbenherde der Vorderwand und der Papillarmuskeln finden sich Verkalkungen. Teilweise erfolgt die Ablagerung von Kalk in Form feiner Kalkkörnchen in der Muskelfaser selbst, die ihre äußere Form

so beibehält (Abb. 2). Die Muskeläste der Arterien weisen eine starke Intimaprolieration auf. Ein Gefäß der Vorderwand scheint total verschlossen und dann revaskularisiert worden zu sein (Abb. 3). Sowohl Gebiete mit untergegangener Muskulatur als auch besser erhaltene Teile gegen das Endokard zu sind von zahlreichen weiten, blutgefüllten Räumen durchzogen, die ein einschichtiges Endothel auskleidet, während andere Wandelemente fehlen (Abb. 4). In Serienschnitten läßt sich eine Verbindung dieser Gefäße mit dem Herzcavum nachweisen.

Die pathologischen Veränderungen nehmen gegen das Epikard zu ab, nur an der Vorderwand durchsetzen Narben und Nekrosen die ganze Muskulatur. Das Epikard selbst erweist sich als unverändert.

Linker Vorhof: Auch hier ist das Endokard verdickt, die Vorhofmuskulatur weist aber normales Aussehen auf.

Im rechten Ventrikel und im rechten Vorhof lassen sich keine pathologischen Veränderungen nachweisen. Die Hauptstämme der Koronararterien haben regelrechte Wandstruktur.

*Zusammenfassung:* Ein erblich nicht belastetes Mädchen erkrankt mit 7½ Wochen an einem Infekt der oberen Luftwege. Im Anschluß daran entwickelt sich ein wenig typisches Krankheitsbild, das aber nach 14 Tagen zur Spitaleinweisung führt. Klinisch werden die Zeichen der beginnenden Herzinsuffizienz bei einem stark vergrößerten Herzen gefunden. Im weiteren Verlaufe stellt sich eine relative Mitralinsuffizienz ein, und das Kind erliegt mit 4 Monaten durch Versagen des Herzens und Bronchopneumonie. Die Sektion ergibt als Hauptbefund den anomalen Abgang der linken Kranzarterie aus der Arteria pulmonalis. Das linke Herz zeigt als Folge Endokardverdickung und stärkste Veränderungen der Muskulatur: Frische Nekrosen, Herde mit beginnender bindegewebiger Organisation und fibröse Narben mit Verkalkungen. Weite Bluträume werden als persistierende embryonale Sinusoide aufgefaßt. Makroskopische Folgen der Mißbildung waren die Dilatation des linken Ventrikels und die aneurysmatische Ausbuchtung der Spitze. Bronchopneumonie und die Zeichen des Herzversagens ergaben die Todesursache.

2. W., Friedrich. Auszug aus den Akten der E. M. V.: Geboren 1917. Die Mutter starb in jungen Jahren an einer Grippe, der Vater ist gesund, keine Geschwister. Der einzige Sohn wies bei einer poliklinischen Untersuchung keine Herzerkrankungen oder andere Anomalien auf. W. selbst hatte nie Krankheitserscheinungen von seiten des Herzens. Mit 17 Jahren wurde er appendektomiert. Bei der Rekrutierung und bei spätern Gelegenheiten wurde bei der Durchleuchtung nie eine Herzveränderung festgestellt. Die letzte Durchleuchtung erfolgte ein Jahr vor dem Tode. Während 415 Tagen leistete W. Aktivdienst, sonst arbeitete er als selbständiger Landwirt.

Am 18. 8. 1944 kam der Mann im Militärdienst plötzlich ums Leben: Seine Truppe badete zwei Stunden nach dem Mittagessen in einem ausgebauten

Schwimmbad, wobei sich W. als Nichtschwimmer im niedern Wasser aufhielt. Die Kameraden beobachteten, wie er plötzlich ausglitt und untersank. Mit kurzen Bewegungen tauchte er nochmals auf. Schon nach weniger als einer Minute war er geborgen. Sofort durchgeführte künstliche Atmung mußte nach zwei Stunden erfolglos abgebrochen werden. Der Bataillonsarzt traf wenige Minuten nach dem Unfall ein. Er fand W. leblos, mit cyanotischem Gesicht, ohne Atmung und Herztätigkeit, mit weiten, entrundeten, lichtstarrten Pupillen. Eine intra-cardiale Coramininjektion hatte keinen Erfolg. Es muß festgestellt werden, daß die Truppe vor dem Baden geruht hatte, und daß die Wassertemperatur 20° C betrug. W. begab sich erst ins Wasser, nachdem er sich abgekühlt hatte.

*Auszug aus dem Sektionsprotokoll (Nr. 876/1944, Sektion durch Prof. Werthemann, 18 Stunden nach dem Tode):*

Leiche eines großen, kräftig gebauten jungen Mannes in ausgebildeter Totenstarre. Mund und Augenlider sind etwas gedunsen. Vor der Nase und dem Mund findet sich eine typische Schaumbildung. Keine Verletzungen oder äußere Mißbildungen. In den Venen flüssiges dunkelrotes Blut. Geblähte Darmschlingen. Leber und Milz sind nicht vergrößert. — Die Lungen sind hochgradig gebläht, berühren sich vorne in der Mittellinie. Thymus mittelgroß, kaum fett-durchwachsen. Am Zungengrund einige fleckige Blutungen. In der Speiseröhre und im Kehlkopfeingang erbrochener, gut gekauter Mageninhalt. In den Bronchien findet sich ein schmutziger, rötlicher Saft, untermengt mit einzelnen kleineren aspirierten Blutteilchen. — Die Lungen zeigen eine starke Blähung der Randteile, in den abhängigen Partien sehr blutreiches, feuchtes, in den Unterlappen dunkelrotes Gewebe. Der reichlich abstreifbare Saft ist dunkelrot, grobbläslich, schaumig. Die dunkle Rötung der Bronchien reicht bis in die feinsten Verzweigungen. — Übrige Organe: Struma nodosa, Steifigkeit der Nieren, reichlich mit Speisebrei gefüllter Magen.

Herz (ergänzt durch Befunde am fixierten Präparat): Das Herz ist etwas vergrößert, die Erweiterung betrifft besonders den linken Ventrikel, aber auch die rechte Herzseite, besonders der rechte Vorhof ist ausgeweitet.

Die linke Kammer weist eine Wanddicke von 1—1½ cm auf, gegen die Spitze abnehmend. Die Spitze erscheint dadurch innen ausgebuchtet, während von außen kaum von einem Aneurysma gesprochen werden kann. Die Trabekel sind flach, die Papillarmuskeln aber nicht ausgesprochen schmal. Das Endokard ist deutlich verdickt. Die Mitrals zeigt zarten Schließungsrand und schlanke Sehnenfäden. Auf Schnitt sind im Bereiche der Vorderwand, namentlich unter dem Endokard, schwielige, weißliche Narben zu sehen. Auch in der Kammer-scheidewand finden sich ausgedehnte Schwielenbildungen. Dagegen ist die Muskulatur der Hinterwand feucht, blaßbräunlich und ohne Narben.

Der linke Vorhof ist kaum erweitert, sein Endokard erscheint aber verdickt. Die rechte Kammer ist durch das nach rechts gedrängte Ventrikelseptum schmal. Sie hilft bei der Bildung der Herzspitze nicht mit. Die Tricuspidalis ist regelrecht ausgebildet. Rechter Vorhof: An üblicher Stelle mündet der Sinus coronarius. Das Aortenostium hat über den Klappenkommissuren gemessen einen Umfang von 6,3 cm, das Pulmonalostium einen solchen von 7 cm. Die Semilunarklappen sind gut ausgebildet, zart. Anordnung und Zahl sind die gewöhnliche, aber die Größe variiert: An der Aorta ist das Velum sinistrum deutlich kleiner als das Velum dextrum und ventrale. An der Pulmonalis ist das Velum dorsale am größten.

Die linke Koronararterie geht vom dorsalen Sinus Valsalvae der Pulmonalis ab, mit einem Ostium mittlerer Größe etwas über der Mitte des Schließungsrandes. Ihre Teilung erfolgt nach kurzem Verlauf in einen Ramus descendens und einen Ramus circumflexus. Der Ramus descendens hat sein übliches Ausbreitungsgebiet, sein Endast verläuft rechts von der Herzspitze bis auf die diaphragmatische Herzseite. Eine Anastomose zwischen diesem linksseitigen Aste und einem Ast aus der rechten Koronararterie läßt sich jenseits des scharfen Herzrandes präparieren. Der Umfang des anastomotischen Gefäßes beträgt 5 mm. Der Ramus circumflexus ist schwächer ausgebildet als gewöhnlich. Er gibt nur einen Ast zur Vorderfläche des linken Ventrikels ab, der ziemlich weit ist und tief in der Muskulatur gegen die Spitze zieht. Der Endast geht noch vor dem stumpfen Herzrande abwärts. Anastomosen lassen sich hier keine feststellen.

Die rechte Koronararterie nimmt ihren Ursprung an normaler Stelle im Sinus ventralis der Aorta. Ihr Ostium ist abnorm groß. Das Gefäß selbst hat den Umfang einer Carotis interna: 1,5 cm vom Ursprung entfernt mißt der innere Umfang 2,3 cm! Von Anfang an ist das Gefäß stark geschlängelt. Es verläuft im Sulcus coronarius und gibt mehrere weite und gewundene Äste nach unten zum rechten Ventrikel ab. Der Ramus descendens post. hat noch einen Umfang, der größer ist als derjenige der linken Kranzarterie beim Ursprung. Der Endast spaltet sich erst unmittelbar hinter dem linken Herzrande an der Hinterseite des linken Ventrikels auf. Makroskopische Anastomosen mit der linken Kranzarterie sind hier nicht festzustellen. Die Wand der rechten Coronaria ist viel derber und dicker als die der linken. In beiden Gefäßen lassen sich nirgends Veränderungen sklerotischer Natur nachweisen. Ventral vom Ostium der rechten Kranzarterie findet sich die Mündung einer kleinen zusätzlichen Arterie, die nach links und unten über den Conus pulmonalis läuft. Auch hier sind keine Anastomosen zu präparieren.

An den Herzvenen lassen sich keine Abnormitäten feststellen.

*Histologie:* Linker Ventrikel: Das Endokard ist wenig verdickt. Die unmittelbar unter dem Endokard gelegene Muskulatur ist stellenweise recht gut erhalten. Die tiefere Muskulatur zeigt eine starke Vermehrung des Bindegewebes, die teilweise auch das Perimysium der einzelnen Muskelfasern mitbetrifft. Herdförmige, straff-bindegewebige Narben durchsetzen die innere Hälfte der Ventrikelwand. Selten findet sich eine Verkalkung an diesen Stellen. Verfettung und entzündliche Reaktionen fehlen fast vollständig. Nur im Ventrikelseptum finden sich einige zellreiche Herde mit Rundzellen. Weite blutführende Räume, die von einem flachen einschichtigen Endothel ausgekleidet sind, durchziehen die subendokardialen Partien. Diese Sinusoide stehen auf Serienschnitten in Verbindung mit Gefäßen, die vom Ventrikellumen ausgehen. In ihrer Umgebung ist die Muskulatur oft besser erhalten — sie finden sich aber auch in Narbenbezirken (Abb. 5). Gegen die Hinterwand des linken Ventrikels sind die regressiven Veränderungen nur angedeutet, die Bluträume sind hier nicht festzustellen. An der Vorderwand ist die Muskulatur gegen das Epikard zu gut erhalten, sinusoidale Gefäße fehlen auch hier. Die kleinen Muskeläste der Gefäße zeigen normales Verhalten der Wandschichten, einzig die Adventitia ist leicht verbreitert. Einen großen Gefäßreichtum weist das Septum interventriculare auf.

Der linke Vorhof besitzt auffallend weite Gefäße, sein Endokard ist aus-

gesprochen verdickt. Rechter Vorhof und rechter Ventrikel haben normale Beschaffenheit. Die Hauptstämme der rechten und der linken Kranzarterien unterscheiden sich makroskopisch nur durch die Breite ihrer Wandschichten. Die Media ist bei der erweiterten rechten Arterie ungefähr doppelt so stark. Die Intima zeigt aber in beiden Gefäßen die Beschaffenheit, wie sie nach *Wolkoff* einem normalen 30jährigen Individuum zukommt.

Abb. 4

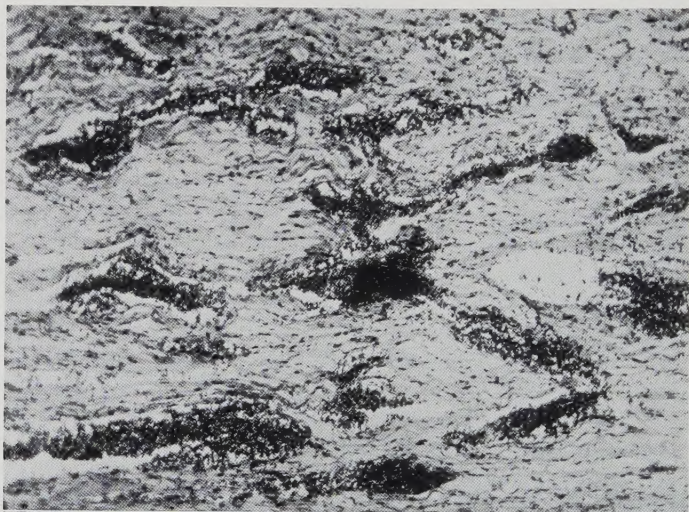


Abb. 5

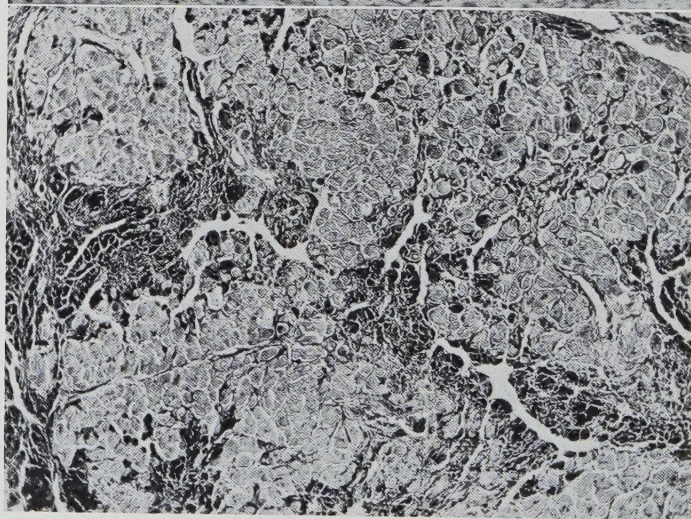


Abb. 4. Vergr. 80fach. van Gieson. Vorderer Papillarmuskel von Fall 1. Weiträumige, blutgefüllte, von einem einfachen Endothel ausgekleidete Sinusoide durchziehen die Muskulatur.

Abb. 5. Vergr. 53fach. van Gieson. Vorderer Papillarmuskel von Fall 2. Dunkle Narbenherde durchsetzen die Muskulatur. Sinusoidale Gefäße, hier ohne Blut, finden sich in Narbengewebe und Muskulatur.

*Zusammenfassung:* Ein 27-jähriger Landwirt, der vorher ohne Beschwerden schwere Arbeit leisten konnte, starb im Militärdienst plötzlich beim Baden. Bei der Sektion fand sich als Mißbildung der Abgang der linken Koronararterie aus der Arteria pulmonalis. Schwere Veränderungen am linken Herzen waren die Folge: Bindegewebige Narben nahmen große Bezirke der Muskulatur ein, selten ließen sich frischere Herde nachweisen. Die kompensatorisch enorm erweiterte und geschlängelte rechte Kranzarterie mit dem erweiterten Versorgungsgebiet, die Anwesenheit von Anastomosen zwischen den beiden Kranzarterien und schließlich das Vorhandensein von Sinusoiden in der Muskulatur des linken Ventrikels gaben die Erklärung für die lange Lebensdauer. An den Atemorganen wurden Befunde festgestellt, die für Ertrinken als zusätzliche Todesursache zu sprechen schienen.

#### *Diskussion.*

##### *Häufigkeit und Bedeutung der Kranzarterienanomalien.*

Mißbildungen der Kranzarterien sind selten. Die beiden vorliegenden Fälle stammen aus den 15 132 Sektionen, die von 1938 bis 1949 am Pathologisch-anatomischen Institut der Universität Basel ausgeführt wurden. Im gleichen Material fanden sich insgesamt 123 Herzmißbildungen.

Die weniger bedeutenden Abweichungen von der normalen Koronararterien-Anatomie werden bei der üblichen Sektionstechnik wohl häufig übersehen. Horizontale Verschiebungen des Koronararterienostiums, Abgang zusätzlicher Gefäße aus der Aorta, kleine Verschiebungen im Umfang des Versorgungsgebietes sind bei gerichteter Untersuchung so häufig zu beobachten, daß man sie kaum als Mißbildungen bezeichnen kann. Genaue Zahlen über diese Vorkommnisse finden sich bei *Halonen* zusammengetragen. — Weniger oft treten Verschiebungen des Ursprungs einer Kranzarterie in vertikaler Richtung auf. — Ganz selten beschrieben sind falsche Abgänge der Koronarien aus andern Stellen der großen Gefäße oder die kongenitale aneurysmatische Ausweitung einzelner Koronargefäßabschnitte (*Plotz*). Vom Ursprung akzessorischer Kranzarterien aus der Pulmonalis meint *Feriz*, daß er häufiger vorkomme, als die seltene Beschreibung vermuten lasse.

Alle die erwähnten Mißbildungen sind ohne Bedeutung für den Träger. Nur drei Kranzgefäßanomalien haben klinisches Interesse

gefunden: Die Unterentwicklung der Kranzarterien, das Vorhandensein nur einer Kranzarterie und schließlich der Abgang von Kranzgefäßen aus der Pulmonalis.

Hypoplasie der Koronarien als Todesursache beschrieb *Frachtmann*. — Das Fehlen einer Kranzarterie behandelten *Roberts* und *Loube* in einer ausführlichen Darstellung. Die Bedeutung dieser Anomalie liegt hauptsächlich darin, daß bei einem allfälligen Herzinfarkt keine Kollateralverbindungen durch die zweite Kranzarterie zustande kommen können.

Auch der Ursprung von Kranzgefäßen aus der Pulmonalis braucht das Leben nicht in allen Fällen zu bedrohen. Der falsche Abgang der rechten Kranzarterie wurde in den drei bis heute beschriebenen Fällen stets bei alten Leuten als Zufallsbefund festgestellt. Im Gegensatz dazu stellt der anomale Ursprung der linken Coronaria die Lebensfähigkeit immer in Frage. Falscher Abgang gar beider Koronargefäße oder Ursprung einer alleinigen Arterie aus der Pulmonalis ist in keinem Falle mit dem Leben vereinbar, die betroffenen Kinder sterben kurz nach der Geburt.

#### *Alter:*

In bezug auf die Lebensdauer lassen sich die von der Linksanomalie betroffenen Individuen zwanglos in zwei Klassen einteilen. In der ersten größeren Klasse sind diejenigen zu finden, die im Verlaufe des ersten Lebensjahres oder wenig später starben — in der zweiten befinden sich die neun Erwachsenenfälle, die bis heute beschrieben wurden. Eine weitere auffällige Tatsache ist es, daß bei den Säuglingsfällen auch eine Abgrenzung nach unten vorliegt: In keinem Falle trat vor dem dritten Monat der Tod wegen der Anomalie ein.

Es läßt sich eine plausible Erklärung für diese Tatsachen geben: Erst wenn die Sauerstoffzufuhr zum Herzmuskel den Bedarf nicht mehr decken kann, werden pathologische Erscheinungen auftreten. Während der Fetalzeit genügt das Angebot sicher in jedem Falle. Es besteht dann nur eine geringe Differenz zwischen der Sauerstoffsättigung des Aorten- und Pulmonalblutes. Die Mißgebildeten haben gegenüber den Normalen keinen Nachteil. So kommen sogar Kinder mit Abgang beider Herzarterien aus der Lungenschlagader gut entwickelt zur Welt, und ihre Herzen weisen keine Veränderungen auf, die in der Fetalzeit entstanden sind. Erst mit dem Beginn der Lungenatmung und der Umstellung des Kreislaufes ergibt sich die paradoxe Tatsache, daß der Motor

sauerstoffärmeres, venöses Blut erhält, während gleichzeitig der Körper durch eine bessere Versorgung zu höheren Leistungen befähigt wird. Die dadurch entstehende Diskrepanz wirkt sich sofort verhängnisvoll aus bei denen, deren ganzes Herz von der Pulmonalis aus versorgt wird. In unseren Fällen ist das Herz als Motor des Lungenkreislaufes nicht betroffen; auch die Versorgung des Reizleitungssystems ist wenig gestört, da sie hauptsächlich von der rechten Kranzarterie getragen wird. Das linke Herz als Motor des Körperkreislaufes hat genügend Anpassungsfähigkeit für eine gewisse Zeit: Frühestens im dritten Monat stellt sich das endgültige Versagen ein.

Wie ein Weiterleben bis zum Erwachsenenalter möglich ist, dafür gibt unser zweiter Fall eine denkbar vollständige Antwort: Das Versorgungsgebiet der abnormen Kranzarterie ist so weit eingeschränkt, daß die Funktion des Herzens nicht mehr wesentlich beeinträchtigt ist. Eine andere Frage ist allerdings, warum nur in so wenigen Fällen eine solche Kompensation der Anomalie zustande kam. Anastomosen und Sinusoide werden auch bei den Säuglingen gefunden, und die Erweiterung der Kranzarterien ist erst eine Folge des längern Lebens, wie noch zu zeigen sein wird. — Nicht ein Unterschied in der Belastung im frühesten Säuglingsalter entscheidet, wie *Frachtmann* meint, darüber, ob eine Kompensation gelingt. Es muß die angeborene Verschiedenheit des Versorgungsgebietes beider Kranzarterien sein, die den Ausschlag gibt. Bei sieben von den neun Erwachsenenfällen wird ausdrücklich auf das größere Versorgungsgebiet der rechten Kranzarterie hingewiesen. In nur einem der Säuglingsfälle ist die Rede von einem deutlichen Rechtsüberwiegen. Die Vergrößerung des von rechts versorgten Gebietes erfolgt hauptsächlich durch weiteres Hinübergreifen der rechten Kranzarterie im Sulcus coronarius auf der Hinterfläche des Herzens. Daß es sich dabei um einen angeborenen und nicht um einen erworbenen Zustand handelt, geht schon daraus hervor, daß Anastomosen im dorsalen Sulcus coronarius nie nachgewiesen werden konnten, über die eine sekundäre Erweiterung des von rechts versorgten Gebietes hätte stattfinden können. Eine weitere Bestätigung dafür, daß das Anlagemuster der Kranzarterien über die Lebensfähigkeit der Mißgebildeten entscheidet, wird von den Variationen an normalen Menschenherzen gegeben. Nach verschiedenen Autoren beträgt der Prozentsatz des Verteilungstypus, wie wir ihn bei unsern Erwachsenenfällen feststellten, 10—40% der untersuchten Herzen (*Hochrein; Halonen*).

Das Verhältnis von 34 : 9 zwischen Säuglingen und Erwachsenen unter unseren Fällen entspricht ungefähr den Variationszahlen der Gefäßverteilung bei Normalen.

Die Erwachsenenfälle unterscheiden sich noch in einer weiteren Hinsicht grundlegend von den Fällen bei Kindern, worauf *Ponsold* besonders hingewiesen hat: Die Erwachsenen starben fast alle eines plötzlichen Todes, während bei Kindern einzig im Falle von *Cazzaniga* eine entsprechende Todesart vorlag. Dieses Verhalten läßt sich folgendermaßen erklären: Bei den Säuglingen ist die Herzmuskelschädigung intensiv genug, um die Insuffizienz herbeizuführen. Die beschriebenen Anpassungen beim Erwachsenen verhindern einen schweren Schaden. Bei besonders starker Beanspruchung können aber einmal die Kompensationseinrichtungen, z. B. die Anastomosen, versagen. Oder aber durch die rezidivierenden kleinen Schädigungen, die subklinisch verlaufen, wird der Herzmuskel dermaßen irritabel, daß schon bei geringer Ursache Kammerflimmern eintreten kann.

*Klinik:* Es wird hier nur von den klinischen Erscheinungen bei den Säuglingen zu sprechen sein, da die Erwachsenen ohne vorausgehende Krankheitserscheinungen starben. Frühestens einige Tage nach der Geburt (*Lyon, Johannmann* und *Dodd*), meist aber nach dem zweiten Monat treten die ersten Erscheinungen auf.

Häufig scheinen Erkrankungen, wie sie im Säuglingsalter vorzukommen pflegen, den Anfang zu machen: Gastroenteritis oder anhaltendes Erbrechen. In der Mehrzahl der Fälle waren es allerdings Veränderungen der Atmung, die auf das bestehende Leiden aufmerksam machten: Dyspnoe, Tachypnoe, Cyanose und häufig auch Husten. Zuerst treten diese Symptome nur bei Anstrengungen auf, später auch in Ruhe und nachts. Sie lassen sich immer auf die beginnende Herzinsuffizienz oder durch die Herzvergrößerung bedingte Atelektasen zurückführen. In einigen Fällen litt zuerst die Ernährung, wie in dem unsrigen. Gewichtsstillstand war zu Beginn nicht die Regel.

*Bland, White* und *Garland* haben als spezifisches Symptom der Anomalie wiederholte Anfälle von Angina pectoris beschrieben, ebenso *Eidlow* und *MacKenzie*. Das Bild des Anfalles entsprach so sehr der akuten Phase des Koronarverschlusses beim Erwachsenen, daß für die Autoren kein Zweifel in der Deutung aufkam.

Eine genauere Untersuchung wird schon bald nach dem Auftreten der ersten Symptome die Linksverbreiterung des Herzens ergeben. Dabei fällt auf, daß die Herztöne zwar leise, wohl auch rasch, aber immer rein sind. Die Röntgenaufnahme zeigt, daß es sich bei der Herzvergrößerung um eine solche des linken Ventrikels handelt.

In acht Fällen konnte ein Elektrokardiogramm aufgenommen werden. Das Bild war immer ungefähr das gleiche: Die Ähnlichkeit mit dem EKG-Bild des Vorwandinfarktes oder der Koronarsklerose ist auffallend.

Wenn nicht schon in wenigen Tagen das Herz versagt, nimmt die Herz-

vergrößerung noch zu. Auf dem Röntgenbild erscheint fast die ganze linke Thoraxhälfte verschattet. Mehrmals kam so die Vermutung auf, daß es sich um einen Pleuraerguß handle, oder daß eine Pericarditis vorliege. Einige Male trat auch eine *Voussure cardiaque* auf. Als *Curiosum* sei der Fall von *Abbott* erwähnt, bei dem die exzessive Herzvergrößerung durch Kompression des Nervus recurrens und des Oesophagus Heiserkeit und Dysphagie hervorrief.

Die Zeichen der Herzinsuffizienz werden immer stärker. Die Leber vergrößert sich, die Dyspnoe schreitet fort, selten treten sogar Ödeme der untern Extremitäten auf. Einige Wochen, höchstens aber vier Monate nach dem Auftreten der ersten Zeichen tritt der Tod ein. Einige Male wurde nicht ein allmähliches Erlöschen des Lebens beobachtet, sondern die Kinder starben bei relativem Wohlbefinden unerwartet. Es werden dafür ähnliche Vorgänge verantwortlich sein, wie sie beim plötzlichen Tode der Erwachsenen beschrieben sind.

Komplikationen im Verlauf sind mehrmals festgestellt worden. Die Herzerweiterung kann Anlaß geben zu einer relativen Mitralsuffizienz, wie in unserem Falle. Das Herzversagen wird dadurch natürlich beschleunigt. Die einige Male autoptisch festgestellte fibrinöse Pericarditis entging jeweils der klinischen Untersuchung.

### *Diagnose und Differentialdiagnose:*

Aus dem Gesagten ergibt sich ohne weiteres die Möglichkeit einer Diagnose *intra vitam*. Die symptomlose Latenzzeit nach der Geburt, die Herzerweiterung bei anfänglichem Fehlen von Herzgeräuschen und Cyanose, die Verdrängungserscheinungen und die Zeichen der Herzinsuffizienz, schließlich die Anfälle von Angina pectoris und das typische Ekg. geben zusammen ein unverkennbares Krankheitsbild. Sechsmal gelang denn auch schon die Aufdeckung der Mißbildung durch die klinische Untersuchung. In andern Fällen, wie dem unsrigen, wurde beim Fehlen eines Ekg.-Befundes die Diagnose auf ein kongenitales Vitium gestellt. Die häufigste Fehldiagnose war der gleichzeitig bestehenden Pneumonie zuzuschreiben. Die Möglichkeit einer Diagnose bei ältern Kindern und Erwachsenen wurde öfter erwogen, ließ sich aber bis heute nie durch einen autoptischen Befund bestätigen (*Brown, Diaz, Vivas-Salas*). Schon bei den Säuglingen ist die Differentialdiagnose vielfältig, wie besonders *Taussig* und *Stryker* feststellten.

### *Pathologische Anatomie und pathologische Physiologie:*

Die pathologisch-anatomischen Veränderungen sind die Folge der ungenügenden Sauerstoffversorgung. Aber auch dem geringen Druck in der Pulmonalis wurde eine Bedeutung beigemessen: Er beträgt nur ca.  $\frac{1}{6}$  des Aortendruckes. Auf der andern Seite

wird natürlich das Zustandekommen einer kollateralen Blutversorgung aus der andern Coronaria durch ein Druckgefälle erleichtert. Auch erlaubt die Strömungsverlangsamung eine vermehrte Sauerstoffausnützung im venösen Blute. Eine solche bessere Ausnützung wurde von verschiedenen Autoren angenommen. Es hat sich aber gezeigt, daß der Herzmuskel schon normalerweise den ihm angebotenen Sauerstoff viel vollständiger ausnützt als jedes andere Organ. Die arteriovenöse Differenz zwischen Kranzarterie und Sinus coronarius ist 2—3mal so groß als die arteriovenöse Differenz im übrigen Körper! Das bedeutet, daß der Ausfall der Sauerstoffzufuhr bei der Anomalie nicht durch vermehrte Ausnützung kompensiert werden kann — es heißt aber auch, daß die Sauerstoffzufuhr nicht gleich Null wäre ohne kollaterale Zufuhr, daß der Ausfall nur 50% beträgt. Es ergibt sich damit eine weitere Erklärung für die überraschend lange Lebensdauer nach der Geburt.

Durch die Hypoxämie stellen sich allmählich im ganzen Versorgungsgebiet der linken Kranzarterie Muskelschädigungen ein: Die Muskelfasern werden atrophisch, zeigen Zeichen der Degeneration, Verfettung, Vakuolenbildung, hydropische Degeneration. Sie sind von einem verdickten Perimysium umgeben. Die einzelnen Muskelbündel werden oft durch fascienstarke Bindegewebsplatten zusammengefaßt. Daneben finden sich auch mehr umschriebene Veränderungen: Herdförmige Nekrosen in allen Stufen der Restitution bis zur bindegewebigen Narbe. Von manchen Autoren wird das Fehlen jeder entzündlichen Reaktion beschrieben, während andere Bilder beschreiben, wie sie bei der Koronarsklerose als frische und in Organisation begriffene Mikroinfarkte anzutreffen sind. Vielleicht sind die herdförmigen Nekrosen als die Folge einer plötzlich aufgetretenen lokal begrenzten Verschlechterung der Sauerstoffversorgung zu deuten. Da die kleinern Koronargefäße oft keine Veränderungen aufweisen, dürfte es sich um funktionelle Störungen der Blutverteilung handeln.

Makroskopisch äußert sich der teilweise bindegewebige Ersatz der Muskulatur als Myokardfibrose und in einer Abnahme der Wanddicke. Die Abnahme der Kraft des linken Ventrikels führt zur Dilatation. Die am stärksten betroffene Partie kann sich als Aneurysma ausbuchen. Durch die Dehnung der Muskelfasern stellt sich Hypertrophie in den weniger geschädigten Gebieten ein. Der Sauerstoffbedarf vergrößert sich durch Dilatation und Hypertrophie. Zunehmende Insuffizienz des Herzens mit Blutdruckab-

fall verschlechtert die Blutversorgung von der normalen Koronaria her. Das Auftreten einer relativen Mitralinsuffizienz und die Veränderungen der Atemorgane sind häufige Glieder in einem Circulus vitiosus, der schließlich den Tod herbeiführt.

Bei genauer Untersuchung des Herzens haben sich in vielen Fällen Besonderheiten ergeben, die eine Besprechung verdienen.

*Lokalisation der Veränderungen:* Die pathologischen Veränderungen nehmen gegen die Peripherie des Versorgungsgebietes der linken Kranzarterie ab, wohl durch die Wirkung der Anastomosen mit dem normalen Gefäß. Am stärksten waren immer die Vorderwand des linken Ventrikels gegen die Spitze zu und der vordere Papillarmuskel der Mitralklappe betroffen. Auch im Querschnitt der Wand ist die Muskulatur nicht gleichmäßig geschädigt. Die stärksten Veränderungen finden sich in den innersten Schichten — unter dem Endokard direkt allerdings liegen oft noch sehr gut erhaltene Muskelfasern. Für die Koronarsklerose ist ein gleiches Verhalten festgestellt worden. Eine Ernährung dieses Gebietes vom Ventrikellumen aus kann vermutet werden.

*Epikard und Endokard:* Endokardfibrose im linken Ventrikel, teilweise auch im linken Vorhof, wurde fast in allen Fällen beobachtet. Als Ursache der fibro-elastischen Hyperplasie wird von *Kaunitz* die Hypoxämie angenommen, in Analogie zum übrigen Herzbindegewebe. Er fand die Endokardverdickung auch nur in dem von der linken Koronararterie versorgten Teil des linken Ventrikels, nicht aber an dessen Hinterwand. *Sanes* sieht in der Verdickung eine Erscheinung zur Kompensation der Wandverdünnung, also eine Folge der Dehnung. Auch das Epikard zeigt in einzelnen Fällen eine Verdickung, z. T. allerdings herdförmig über den darunterliegenden Muskelherden.

*Verkalkungen:* In der Folge der intensiven Schädigung mit Nekrosenbildung kommt es bei der Anomalie häufig zu Verkalkungen in der Muskulatur. Nur im Falle von *Dietrich* und in unserm zweiten Falle waren solche Verkalkungen auch bei Erwachsenen nachzuweisen. Kalkeinlagerung in Form feinsten Körnchen in die einzelne Muskelfaser wurde von *Heidloff* als «Verkalkung toter Fasern» bezeichnet. Die Verkalkungen lassen sich schon makroskopisch als durch das Endokard durchschimmernde weiße und harte Flecken erkennen.

*Koronararterien:* Die Stämme der Koronararterien weisen nur bei den Erwachsenen Veränderungen auf, während sie bei den Säuglingen normale Struktur haben. Die Veränderungen bestehen

in einer Erweiterung der rechten Kranzarterie und meistens auch in einer gleichartigen Beschaffenheit der linken. Die Autoren sind sich darin einig, daß die Erweiterung als eine Kompensationserscheinung aufzufassen sei. Durch verminderten Sauerstoffgehalt des Blutes kommt es im Experiment zur Koronarerweiterung. Die chronische Hypoxie in unseren Fällen würde diesen funktionellen Zustand in einen anatomischen überführen. Dazu kommt, daß das Einzugsgebiet der rechten Coronaria vergrößert ist. Bei falschem Abgang der rechten Kranzarterie lag ebenfalls immer eine Erweiterung beider Koronarien vor. Die Wandbeschaffenheit der Hauptstämme stimmt in den näher untersuchten Fällen mit der von uns gefundenen überein: Die linke Kranzarterie erscheint makroskopisch venenähnlich, während sie mikroskopisch als typische Arterie imponiert, allerdings mit einem für die Wandstärke viel zu großen Lumen. Es wurde sogar die Möglichkeit erwogen, daß die Pulmonaliskranzarterie nicht als Arterie, sondern als Vene funktioniert, daß also das Herz von einer einzigen Coronaria versorgt würde (*Vink und Vos*). Sklerotische Veränderungen der Hauptstämme wurden in einigen Erwachsenenfällen angetroffen, und zwar rechts ausgeprägter als links. An den kleinen Ästen der Kranzarterien im linken Herzen ließen sich hingegen Veränderungen auch schon und besonders im Falle der Säuglinge nachweisen: Proliferation der Intima, Reduktion der Media und Verbreiterung der Adventitia. Sicher handelt es sich hier um Folgen der Ernährungsstörung der Gefäßwände. Die Einengung oder gar der Verschluß des Lumens mag eine zusätzliche Verschlechterung der Blutversorgung des Herzmuskels bedeuten. Immerhin waren die Gefäßveränderungen lange nicht in allen Fällen vorhanden.

*Anastomosen und Sinusoide:* Es kann als gesichert gelten, daß auch im normalen Herzen arterio-arterielle Anastomosen bestehen, und zwar sowohl zwischen Ästen derselben als auch zwischen den Ästen beider Kranzarterien, schließlich gibt es Verbindungen zu extracardialen Gefäßen. Im Falle der Anomalie lagen nun Verhältnisse vor, die eine Voraussetzung der Anastomosenerweiterung bedeuten: Sauerstoffdefizit, Druckgefälle. Mehrmals gelang denn auch der Nachweis von Anastomosen allein durch Präparation.

Sogar wenn durch die Anastomosenbildung eine vollständige Kompensation der Anomalie erreicht scheint, sind die Betroffenen in ihrem Leben bedroht. Im Falle von *Kockel* und von *Ruddock* fanden sich geringe oder gar keine Herzmuskelveränderungen. Trotzdem trat der Tod wegen der Mißbildung ein. Die Sicherheits-

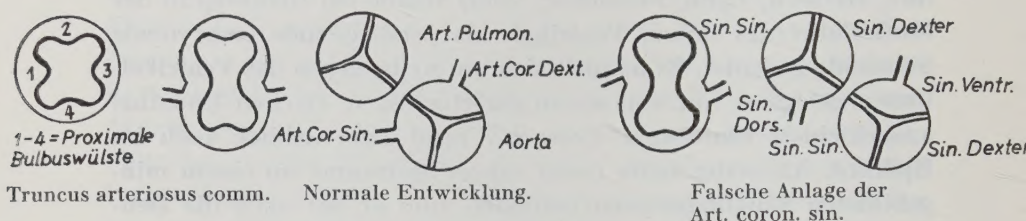
grenze, die «coronary reserve», wird herabgesetzt, da anastomotische Gefäße auf eine Mehrbelastung nicht so gut wie normale Gefäße reagieren können.

In unsern beiden Fällen und in den Fällen von *Benesova*, *Kaunitz*, *Helpfern*, *Lyon*, *Proescher*, *Soloff* wurde ein Gefäßtyp in der Muskulatur des linken Ventrikels als persistierende embryonale Sinusoide gedeutet. Es handelt sich um weite, gegen das Ventrikellumen gelegene, nur von einem einschichtigen, flachen Endothel ausgekleidete Bluträume. *Proescher* fand diese Gebilde auch im Epikard. Als erster hatte *Grant* solche Bluträume an einem mißgebildeten Säuglingsherzen gefunden, und er hat auch die Deutung als Sinusoide vorgeschlagen: In der Ontogenese erfolgt die Versorgung des Herzens zuerst ganz vom Lumen her, indem lockere, trabekuläre Muskulatur ins Lumen hineinwächst. Hand in Hand mit der Ausbildung des Koronarkreislaufes erfolgt eine Verdichtung der Muskulatur und damit eine Reduktion der intertrabekulären Räume. Schließlich stellen diese nur noch kapilläre Gebilde dar, die an das Koronarsystem Anschluß gefunden haben. Als von den Kapillaren nicht zu unterscheidendes Netzwerk bleiben sie bestehen. Ihre Verbindung mit den Herzhöhlen stellen nach *Grant* teilweise die Thebesianischen Venen dar. Kommt es aus irgendeinem Grunde zur Hemmung der Entwicklung, dann können die Sinusoide voll ausgebildet bleiben. Dies traf scheinbar für die Fälle von *Grant* und *Bellett* zu. In unseren Fällen könnte es sich auch um eine Wiedererweiterung dieser Gefäße handeln, da die Schädlichkeit erst bei vollständig ausgebildetem Koronarsystem eigentlich zu wirken begann.

#### *Formale Genese der Mißbildung.*

Es ist wenig über die normale Entwicklung der Kranzarterien bekannt. *Martin*, *Lewis* und zuletzt *Grant* haben das Problem an Tieren untersucht und dabei ausgiebig die Phylogenese herangezogen. Aus ihren Arbeiten kann angenommen werden, daß sich beim Menschen die Koronararterien als solide Endothelsprossen im Bereiche des noch ungeteilten Truncus arteriosus anlegen, und zwar in dem Abschnitte, aus dem sich später die Aorta bildet. In kurzer Zeit durchsetzen die Sprossen die Wand, bekommen ein Lumen und gewinnen über ein Kapillarnetz Anschluß an die Herzvenen, die sich etwas vor den Arterien gebildet haben. Nach *Martin* soll die linke Kranzarterie vor der rechten anlegen und auch spä-

ter einen Entwicklungsvorsprung aufweisen. Bei einem menschlichen Embryo von 18 mm Länge (*Watkins*, zit. nach *Plotz*) soll die Entwicklung der Koronarien abgeschlossen sein.



Schon *Abrikossoff* als erster Beschreiber der Anomalie hat die beiden hauptsächlichsten Möglichkeiten der formalen Genese angegeben: Entweder handelt es sich um eine Anlage der linken Kranzarterie an falscher Stelle, nämlich im Pulmonalisteil des Truncus arteriosus — oder es liegt eine fehlerhafte Teilung des Truncus arteriosus communis vor, bei der die an normaler Stelle angelegte Arterie nachträglich in die Pulmonalis gelangte. Die meisten Autoren halten die erste Annahme von der falschen Anlage für die wahrscheinliche. *Bartsch* glaubt eine falsche Truncusteilung aus dem einzig dastehenden Ursprung der normalen Kranzarterie aus dem linken Sinus Valsalvae der Pulmonalis in seinem Falle ablehnen zu können. Von andern erfolgt die Ablehnung mit der Begründung, daß außer in den besonderen Fällen von *Konstantinowitsch* und *Dreyfuß* nie eine Unregelmäßigkeit der Klappen noch des Umfanges der Aorta und Pulmonalis auf eine falsche Teilung hinwies. Gerade in unserm zweiten Falle verhielten sich aber die Klappen, wie es bei einer falschen Verteilung des Anlagematerials zutreffen könnte. — Es fragt sich aber, ob überhaupt aus der Klappenanordnung und -größe oder aus der Stellung der Koronarostien so weitgehende Schlüsse gezogen werden können. Sicher sind die arteriellen Ostien und die Klappen weitgehend funktionell bedingte Strukturen: Die Gestaltung erfolgt weniger durch Zuteilung von Anlagematerial als durch die Bedürfnisse der Blutströmung. So ist es auffallend, daß die verlagerten Koronarostien immer ziemlich genau über der Mitte des Sinus dorsalis der Pulmonalis zu liegen kommen, und nicht einer Klappenkommissur genähert, wie man das eigentlich bei falscher Teilung oder Verlagerung des Materials annehmen sollte. Die

Theorie einer falschen Teilung des Truncus arteriosus communis glauben wir nur deshalb ablehnen zu müssen, weil sich bei einer so einschneidenden Entwicklungsstörung viel häufiger auch andere Herzmißbildungen finden müßten, als es im Falle unserer Koronaranomalie zutrifft. Andererseits ließen sich bei allen Entwicklungsstörungen im Bulbus-Truncus-Bereich kaum je eine Mißbildung der Kranzarterien feststellen.

#### *Zusammenfassung.*

Es wird über zwei eigene Fälle und über fünfzig Fälle der Literatur mit anomalem Abgang von Kranzarterien aus der Arteria pulmonalis berichtet. Das klinische Bild und die pathologisch-anatomischen Erscheinungen werden diskutiert. Einer der eigenen Fälle betrifft einen erwachsenen Mann, der eines plötzlichen Todes starb. Die Ursache für das Erreichen eines höhern Lebensalters und einige andere Besonderheiten werden besprochen.

#### *Summary.*

Two personal observations and fifty cases of the literature are reported in which the coronary arteries originated from the pulmonary artery. The clinical picture and the anatomical features are discussed. One of the personal observations was made in an adult man who died suddenly. The factors responsible for longevity and some other special features are discussed.

#### *Résumé.*

Publication de deux cas personnels avec revue de 50 cas de la bibliographie touchant l'origine d'une artère coronaire dans l'artère pulmonaire, avec discussion sur le tableau clinique et les détails anatomo-pathologiques. Un des deux cas personnels était un adulte mort subitement. Commentaires sur la possibilité d'une survie prolongée et sur d'autres particularités.

#### *Literatur.*

(Die mit einem \* bezeichneten Publikationen enthalten die in dieser Arbeit verwerteten kasuistischen Mitteilungen über den Abgang von Koronararterien aus der Arteria pulmonalis.)

\*Abbott, M. E.: Congenital cardiac disease. In Osler and Mc Crea: Modern medicine, Vol. 4, 3rd Edition, London 1927. — \*Abrikossoff, A.: Virchows Arch. 203, 413 (1911). — \*Barnard, W. G.: J. of pathol. and bact. 47, 345 (1938). —

- \*Bartsch, H., und Th. Smekal: Frankf. Zschr. Pathol. 47, 256 (1935). — Bellet, S., und B. A. Gouley: Amer. J. M. Sc. 183, 458 (1932). — \*Benesova, D.: Frankf. Zschr. Pathol. 57, 264 (1943). — \*Bennett, W. A.: Unpubliziert, s. Kaunitz. — \*Bland, E. F., P. D. White und J. I. Garland: Amer. Heart J. 8, 787 (1933). — Born, E.: Virchows Arch. 290, 689 (1933). — \*Carrington, G. L., und E. B. Krumbhaar: Amer. J. Dis. Child. 27, 449 (1924). — Castellanos, A.: Cardiopatías congénitas de la infancia. La Habana 1948. — \*Cazzaniga, A.: JI Morgagni 57, 466 (1915). — \*Chastonay, E. de, und M. Buser: Helv. paediatr. acta 4, 308 (1949). — \*Chown, B., und G. F. Schwalm: Amer. J. Dis. Child. 52, 1427 (1936). — \*Dietrich, W.: Virchows Arch. 303, 436 (1939). — Dutra, F. R.: Amer. J. Pathol. 26, 742 (1950). — \*Eidlow, S., und E. R. Mackenzie: Amer. Heart J. 32, 243 (1946). — Feriz, H.: Frankf. Zschr. Pathol. 29, 229 (1923). — Frachtmann, J.: Hawaii medical J. 5, 73 (1945). — \*Gatta, R.: Monitore zoologico 43, 191 (1932). — \*Gasul, B. M.: Amer. J. Dis. Child. 73, 122 (1947); Proc. Inst. Med. Chicago 17, 237 (1949). — Grant, R. T.: Heart 13, 261 (1926); Heart 13, 273 (1926). — \*Grayzel, D. M., und R. Tennant: Amer. J. Pathol. 10, 791 (1934). — \*Haferkorn, M.: Kinderärztl. Praxis 6, 13 (1935). — Halonen, P.: Acta soc. med. fenn. «Duodecim». Ser. A 21, 1 (1939). — \*Heidloff, M.: Ein Fall von abnormem Ursprung der Art. coronaria cordis sin. aus der Arteria pulmonalis communis. Diss. Leipzig 1926. — \*Heitzmann: Virchows Arch. 223, 57 (1917). — \*Helfern, M. G.: Unpubliziert, s. Kaunitz. — Hochrein: Herzkrankheiten. Bd. 1 und 2. Leipzig und Dresden 1942—43. — \*Kaunitz, P. E.: Amer. Heart J. 33, 182 (1947). — \*Kiyokawa, W.: Virchows Arch. 242, 14 (1923). — \*Kockel, H.: Zieglers Beitr. 94, 220 (1934). — \*Konstantinowitsch, W.: Prager med. Wschr. 31, 557 (1906). — \*Krumbhaar, E. B.: Amer. J. Dis. Child. 27, 448 (1924). — Lewis, F. T.: Anatom. Anz. 25, 261 (1904). — \*Limbourg, M.: Zieglers Beitr. 100, 191 (1938). — \*Linck, K.: Virchows Arch. 297, 113 (1936). — \*Lyon, R. A., R. J. Johansmann und K. Dodd: Amer. J. Dis. Child. 72, 675 (1946). — Martin, H.: Recherches anatomiques et embryologiques sur les artères coronaires du cœur chez les vertébrés. Thèse Paris 1894; Comptes rendus hebdom. soc. biologie T.I., Ser. X. 1894, S. 83. — \*McGinn, S., und P. White: New England J. Med. 214, 763 (1936). — \*Orsos, F.: Zieglers Beitr. 106, 1 (1941). — Plotz, M.: Amer. J. Med. Sc. 215, 91 (1948). — \*Poncher, H. G.: Amer. J. Dis. Child. 48, 706 (1934). — \*Ponsold, A.: Deutsch. Militärarzt 4, 137 (1939). — \*Proescher, F., und F. W. Baumann: J. of Pediatrics 25, 344 (1944). — Roberts, R. T., und S. D. Loube: Amer. Heart J. 34, 188 (1947). — \*Rübberdt, H.: Zieglers Beitr. 98, 571 (1937). — \*Ruddock, J. C., und C. C. Stehly: US. Navy Bull. 41, 175 (1943), zit. nach Kaunitz. — \*Sanes, S., und F. E. Kenny: Amer. J. Dis. Child. 48, 113 (1934). — \*Schleg, J.: Frankf. Zschr. Pathol. 32, 1 (1925). — \*Scholte, A. J.: Zbl. allg. Pathol. 50, 183 (1931). — \*Soloff, L. A.: Amer. Heart J. 24, 118 (1942). — Stryker, W. A.: Amer. J. Dis. Child. 71, 280 (1946). — Taussig, H.: Congenital malformations of the heart. New York 1947. — Poorten, F. H. ter: Nederl. Tijdschr. Geneesk. 86, 3193 (1942). — \*Vink, H. H., und J. J. Vos: Nederl. Tijdschr. Geneesk. 85, 4440 (1941). — \*Vivas-Salas, E.: Amer. J. Dis. Child. 75, 92 (1948). — White und J. E. Edwards: Archives of Pathol. 45, 766 (1948). — Wolkoff, K.: Virchows Arch. 241, 42 (1923). — \*Wyropajew, D.: Ein Fall von abnormem Abgang der linken Kranzarterie von der Lungenschlagader. Referat in Anatom. Bericht 16, 214 (1929).